17.

Clinica delle malattie nervose e mentali della R. Università di Pisa
diretta dal prof. G. B. Pellizzi

Gigantismo ed infantilismo sessuale

pel Dott. ***U. Sarteschi***, *Aiuto*.



Estratto dalla Rivista Ital. di Neuropatologia, Psichiatria ed Elettroterapia
DIRETTA DAL PROF. G. D' ABUNDO
Vol. IV — Fasc. 2. 1911.

* For the pathological findings in this case, and discussion as to its interpretation, see the p... by G. Sotti and U. Sarteschi in the "Archivio p... Scienze Mediche", vol 35, N. 12, 1911 (in Italian language) (A French version thereof will be found in the "Archives It... de Biologie", vol 57, June 1912, p. 22.)

Clinica delle malattie nervose e mentali della R. Università di Pisa
diretta dal prof. G. B. Pellizzi

Gigantismo ed infantilismo sessuale

pel Dott. ***U. Sarteschi,*** *Aiuto.*

Il vivo interesse che sempre offrono le malattie distrofiche, mi spinge alla presente pubblicazione; tanto più che il caso di gigantismo acromegalico che io ho avuto accasione di studiare presenta non poche interessantissime caratteristiche individuali che valgono certamente a far meglio conoscere il quadro ancora oscuro di tale distrofia.

Cola Gregorio di 76 anni, di professione contadino, bracciante.

Il padre morì in età ancor giovane, di colera: non sembra fosse alcoolista: la madre è morta molto vecchia ed è sempre stata una donna sana. Un fratello morì, come il padre, di colera in età ancor giovane: un altro fratello ed una sorella sono tuttora viventi, robusti, quantunque avanzati in età, nè mai hanno avuto malattie d' importanza. Non sembra esistere alcuna eredità collaterale.

L'infermo attuale nacque da parto a termine, nè sembra che la madre abbia mai sofferto durante la gravidanza.

Nei primi anni di vita crebbe poco e stentatamente: era piuttosto debole e gracile e doveva essere molto rigaardato. Circa all' epoca dello sviluppo sessuale e forse anche qualche anno prima, cominciò a mostrare un accrescimento grande e sproporzionato del corpo, specialmente nel senso della lunghezza: il Cola affer-

ma che i suoi compagni di giuoco, già allora di lui molto più bassi, lo chiamavano « lo spilungone ».

Al notevole e progressivo sviluppo somatico non corrispose però lo sviluppo sessuale: i genitali rimasero, come tuttora si presentano, del tutto infantili ; i peli non comparvero mai nè al pube, nè alle ascelle, nè alla faccia ; mai ha avuto erezioni, mai stimoli erotici.

A che età cessò l'accrescimento somatico nè l'infermo nè un fratello suo sanno con precisione affermare: sappiamo solo che durante la virilità il Cola appariva, almeno per l'altezza, come un gigante. Non mostrò mai tendenza ad ingrassare.

Da giovane non ebbe malattie all'infuori di una infezione malarica.

Fino da bambino, dette sempre segno di una intelligenza assai vivace: imparò bene a scrivere, leggere e a far di conti e passava tra gli individui della sua condizione come una persona assai istruita e colta : mostrò poi attitudine a qualsiasi lavoro manuale. Piccolo possidente, coltivava abitualmente pochi campi e praticava il mestiere di calzolaio.

Conscio della sua infermità, visse sempre appartato, considerandosi come un disgraziato: piuttosto triste e malinconico, taciturno e rassegnato.

Si mostrò sempre molto affezionato alla famiglia ed ai figli del fratello morto ai quali fece da padre; ed è con un vero senso di compiacimento che afferma che, dopo la morte del padre, ha dovuto lui, figlio maggiore e disgraziato, sostenere ed allevare due famiglie.

Sempre moderatissimo nel bere, è stato sempre invece un grande mangiatore.

Di salute è stato sempre bene fino a 14 anni fa : è stato sempre un lavoratore assiduo e coscienzioso, molto corretto, buono ed onestissimo.

Quattordici anni fa ebbe a soffrire per la prima volta di convulsioni, le quali a detta del fratello, si sono poi continuate sempre. Dopo il suo ingresso in Ospedale però mai è stato colto da accessi convulsivi. Sembra che questi fossero tipicamente epilettiformi : si presentavano ad intervalli di tempo assai lunghi, ogni due, tre mesi : erano però molto forti e duravano parecchie ore. Dopo l'accesso perdurava per due o tre giorni uno stato di grave prostrazione e di offuscamento della coscienza.

Da un anno soffre di diarrea ostinata ed invincibile : è notevolmente dimagrato, e da qualche tempo non riesce più a camminare altro che sorretto. Venne accompagnato in Ospedale il 31 luglio 1910.

Esame obiettivo. — Ciò che più di tutto colpisce nell'esame del malato, è la sua statura molto alta ed il completo infantilismo dei genitali.

Relativamente alla statura, sostenuto in posizione eretta (da solo non riesce più a sorreggersi sulle gambe ed a stare in piedi) misura attualmente 189 centimetri, nonostante la notevole incurvatura del dorso e nonostante tenga la testa un poco infossata tra le spalle. Anche le gambe rimangono un poco flesse sulle coscie; l'estensione completa non è più possibile. L'infermo non sa precisare la

sua maggiore altezza raggiunta durante la virilità; deve però indubbiamente avere superato i 2 metri.

Ciò che poi in lui spicca maggiormente è lo sviluppo sproporzionato delle estremità in confronto al tronco.

Le braccia e le gambe appaiono lunghissime, magre, cascanti: le mani sono piuttosto grosse, ma più lunghe che grosse: i piedi sono assai grossi, lunghi e pesanti.

Egli appare attualmente molto magro ed emaciato, e le masse muscolari, che non si delineano più, sono del tutto flaccide ed ipotoniche.

Nella testa, vista di profilo, si nota come lo sviluppo della faccia e specialmente della mandibola, contrasti collo sviluppo, in relazione assai minore, della calotta cranica.

La pelle della faccia presenta una quantità di rughe, di pieghe ed infossamenti che, data la mancanza assoluta del sistema pilifero, danno alla faccia del Cola l' aspetto che assume il volto di una vecchia nonagenaria.

La pelle delle restanti parti del corpo è di colorito biancastro pallido, sollevabile in pieghe fuorchè nella metà inferiore delle gambe, dove appare più spessa e piuttosto tesa: non esistono però edemi. Il sistema pilifero manca in tutte le parti del corpo.

Gli organi genitali sono del tutto infantili: il pene è molto piccolo, il glande piccolissimo, difficilmente svaginabile e ricoperto da un lungo prepuzio: lo scroto poco marcato, non pigmentato, contiene due piccole masse fibrose, del volume di un fagiuolo, piuttosto molli, non dolorabili alla pressione.

Da parte dei vari sistemi, glandolare, respiratorio, circolatorio, nulla di notevole. Decubito esclusivamente laterale.

Misure somatiche.

Altezza dal tallone al vertice	centimetri	189
Apertura massima delle braccia	»	204
Circonferenza cefalica massima	»	50
Semicurva destra	»	25
Semicurva sinistra	»	25
Diametro longitudinale massimo	»	20
» trasversale	»	16
» bitemporale minimo	»	13
» frontale	»	11
» bizigomatico	»	11
Altezza della fronte	»	8
Lunghezza massima dell' orecchio	»	7
Larghezza » »	»	4 $^1/_2$
Lunghezza del naso	»	6
Larghezza del naso alla base	»	4 $^1/_2$
Lunghezza della mandibola	»	15

Circonferenza massima del collo	centimetri	37
» » del torace (alle mammelle)	»	85
» » dell' addome (all' ombelico)	»	87
» » delle anche	»	91
Lunghezza dello sterno	»	19
Distanza xifo-ombelicale	»	14
» ombelico-pubica	»	18
» fra i due capezzoli	»	20
Lunghezza dell' arto superiore, dall' acromion all' apice del dito medio	»	95
Lunghezza del braccio destro (acromion-olecranon)	»	43
» » sinistro	»	43
» dell'avambr. destro (olecranon proc. stiloide dell'ulna)	»	31
» dell' avambr. sinistro	»	31
» della mano (destra e sinistra)	»	22
» del dito medio	»	11
Circonferenza del dito medio alla base	»	7
Circonferenza del polso	»	15
Spessore del palmo della mano	»	4 $^1/_2$
» del polso	»	4
Circonferenza del braccio destro a 20 cent. sopra l' olecranon	»	21
» del braccio sinistro	»	19 $^1/_2$
» dell' avambraccio (destro e sinistro) 12 cent. sotto l' olecranon	»	19
Lunghezza dell'arto inferiore dal tallone alla spina iliaca ant. sup.	»	113
Dal grande trocantere al malleolo esterno	»	100
Dal grande trocantere alla linea articolare del ginocchio	»	52
Lunghezza della gamba dalla linea articolare del ginocchio al tallone	»	59
Lunghezza del piede	»	30
Larghezza massima del piede	»	12
Circonferenza al malleolo	»	24
Circonferenza massima della gamba (destra e sinistra)	»	27
Circonferenza massima della coscia (destra e sinistra)	»	38
Diametro bitrocanterico	»	35
» biliaco	»	38
» cocci-pubico	»	20
Lunghezza del pene	»	5
Circonferenza massima del pene alla base	»	6

All' esame psichico il Cola non appare un indebolito mentalmente. Egli parla volentieri, per quanto un poco stentatamente e con fatica, e si rivela perfettamente lucido, completamente orientato, cosciente del proprio stato. La memoria appare assai bene conservata. Racconta con abbondanza di particolari la propria

storia, accennando spesso alle sue disgrazie che attribuisce senz' altro alle sofferenze subite « mentre era in corpo alla madre ».

Rivela un elevato sentimento di sè, non però esagerato: si sofferma con piacere nel far rilevare le proprie attitudini intellettuali, superiori forse alla norma delle persone della sua condizione, la disposizione a qualsiasi lavoro manuale, i suoi meriti presso la famiglia del fratello, la morigeratezza della sua vita e la grande onestà, ma non appare affatto vanitoso. Mostra una affettività bene conservata e si lamenta qualche volta perchè i parenti non vengono frequentemente a trovarlo. Di carattere sempre calmo e tranquillo, presenta di quando in quando qualche scatto di fugace irritabilità quando gli altri ammalati si prendono, come lui dice, « beffa di lui e della sua disgrazia ».

Intellettualmente ed in relazione all' età egli appare quindi come una persona del tutto normale.

Da parte dei sensi specifici nulla presenta di notevole.

L' esame del sistema nervoso ha dato di notevole soltanto l' assenza completa dei riflessi tendinei del gomito, patellare ed Achille come pure dei riflessi plantari.

Nelle orine assenza completa di albumina e di zucchero.

L' esame dell' occhio ha messo in rilievo: reazione pupillare torpida da ambedue i lati: cateratta polare posteriore all'occhio destro: opacamento incipiente del cristallino equatoriale più marcato a sinistra: niente al fondo dell' occhio. Assenza di stigmate di sifilide congenita.

La prova di Wassermann ha avuto esito completamente negativo tanto nel sangue quanto nel liquido cefalorachidiano.

L' esame radiografico ha fornito alcuni dati del più grande interesse.

Relativamente agli arti si nota che l' ossificazione delle cartilagini epifisarie si presenta dappertutto completa, fatto del resto bene naturale in un individuo di età così avanzata.

La radiografia della mano mostra che l' accrescimento delle parti ossee appare prevalente nel senso della lunghezza, specialmente nei metacarpi e nelle falangi e come nelle ultime falangi sia prevalente il tessuto spongioso. Anche la ossa dei piedi, e specialmente i metacarpi appaiono molto allungati e presentano esostosi. Nel piede poi le parti molli sono molto abbondanti.

La radiografia del cranio, molto bene riuscita, ha messo in rilievo, oltre uno spessore notevole delle pareti del cranio, e lo sviluppo grande dei seni frontali, un aspetto del tutto normale della sella turcica, la quale appare assai piccola, bene limitata dalle apofisi clinoidee che sono molto marcate.

Dalla descrizione del caso appare indubbio che i sintomi principali che caratterizzano questo ammalato sono il notevole sviluppo somatico e l' atrofia completa dei genitali. Ci troviamo cioè dinanzi ad un caso di gigantismo con infantilismo sessuale, e, più precisamente, ad un caso di gigantismo infantile. Si deve però subito no-

tare che se di questa malattia l'infermo attuale presenta tutti i sintomi somatici che corrispondono a quelli stabiliti da Papillant, e che sono: accrescimento del corpo a carico più dell'allungamento delle estremità che del tronco; accrescimento proporzionalmente maggiore delle estremità inferiori che delle superiori; accrescimento proporzionale minore dei segmenti prossimali degli arti in confronto di quelli distali; accrescimento maggiore nelle mani e nei piedi dei relativi segmenti distali; atrofia dei genitali; presenta pur tuttavia dei caratteri peculiari che danno al caso un interesse del tutto speciale. Innanzi tutto l'età molto avanzata; l'infermo ha 76 anni ed è, sotto questo riguardo, il gigante più vecchio conosciuto nella letteratura medica (fino ad ora il gigante più vecchio, di 66 anni, era quello descritto recentemente da E. Levi e G. Franchini) (1); in secondo luogo l'assenza completa di infantilismo psichico. Avremo occasione di tornare su questi caratteri.

Preme intanto far notare come il malato attuale presenti ancora delle stigmate nettamente acromegaliche. Queste, bene evidenti nelle parti ossee, appaiono pure marcate nelle parti molli, specialmente nel piede e nel palmo della mano. Le lesioni ossee, che consistono in fatti di atrofia ed ipertrofia, bene evidenti specialmente nelle ultime falangi delle dita della mano e del piede, si presentano identiche a quelle che si osservano abitualmente nell'acromegalia. Esistono usure ed esostosi marcate, tanto nei metacarpi quanto nei metatarsi.

Anche le parti molli, sviluppate in modo esagerato nel palmo della mano e specialmente nel piede, presentano aspetto del tutto acromegalico.

Le alterazioni del cranio e specialmente della faccia sono identiche a quelle che si osservano nell'acromegalia. La radiografia del cranio mostra però che la sella turcica non si presenta per nulla ingrandita, fatto questo di notevole importanza, sul quale avremo occasione di tornare.

Anche il caso presente sembra quindi tornare a conferma della teoria unitaria del gigantismo e dell'acromegalia. Questa teoria ormai

---

(1) E. Levi e G. Franchini, Contribution à la connaissance du gigantisme. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, N. 4, 1909.

quasi universalmente accettata perchè appoggiata da numerosi dati di fatto non presenta quasi più adito a discussioni.

È merito di BRISSAUD et MEIGE di avere emesso per i primi l'ipotesi che « il gigantismo fosse l'acromegalia dell' adolescenza » e di LAUNOIS et ROY (1) di avere in seguito con più precisione stabilito che « il gigantismo è l'acromegalia di quei soggetti che non presentano ossificazione delle cartilagini epifisarie, qualunque età essi abbiano ».

L'affermazione di questi autori venne confermata in seguito da nuove osservazioni e nuovi fatti. I casi pubblicati da CLAUDE (2), da FRANCHINI e GIGLIOLI (3), e da E. LEVI provano infatti in modo ancora più esplicito, che l'*acromegalia è il gigantismo dei soggetti che presentano le cartilagini epifisarie saldate*, e che, *il gigantismo è l'acromegalia dei soggetti che non presentano saldatura delle cartilagini*, secondo appunto la giusta affermazione di LAUNOIS et ROY. Relativamente al gigantismo questi AA. affermavano anche, che « se tutti i giganti non sono acromegalici, quelli che non lo sono, sono atti a divenirlo ». E la giustezza di quest' affermazione oltre che dai casi pubblicati dagli stessi AA., veniva confermata dall'osservazione di E. LEVI e G. FRANCHINI a proposito della descrizione di un gigante divenuto acromegalico coll' età.

Nuova conferma apporta il presente caso in quanto dimostra appunto, che i caratteri acromegalici si sono venuti associando al gigantismo, e che in altri termini il gigantismo è divenuto acromegalico coll'età. L'associazione quindi del gigantismo e dell'acromegalia trova anche nel caso presente una piena conferma, e la teoria unitaria, che tende ad ammettere una identità assoluta tra i due processi morbosi, nuovo appoggio di fatti.

Il gigante attuale offre però due caratteri fondamentali di grandissima importanza. Innanzi tutto l' età sua molto avanzata.

L' infermo è nato nel 1834 ed ha attualmente 76 anni, ma una longevità simile è nel gigantismo del tutto eccezionale, poichè è ormai noto e provato che la vita dei giganti è assai breve. La pos-

---

(1) LAUNOIS et ROY, Etudes biologiques sur les géants, Masson, Paris, 1904

(2) CLAUDE, Acromégalie sans gigantisme. L' Encéphale 1907.

(3) FRANCHINI e GIGLIOLI, Nouv. Iconog. de la Salp. 1908.

sibilità di raggiungere una età simile non era sino ad ora stata riconosciuta. Nè il fatto può avere una importanza di pura curiosità, specialmente riguardo alla etiologia ed alla patogenesi.

L' altro carattere, di importanza ancora maggiore, si è la mancanza assoluta di infantilismo psichico che contrasta in modo evidente con il più completo infantilismo sessuale. Il malato attuale nulla infatti presenta, dal lato psichico, di veramente infantile: la storia della sua vita lo dimostra all' evidenza.

Egli non ha mai presentato nè presenta attualmente nè puerilismo, nè timidità, nè mancanza di energia e di volontà, di memoria, tendenza alla menzogna ecc.

Questo dato di fatto, del tutto eccezionale, non trova riscontro, che io mi sappia, in altri casi fino ad ora descritti.

Il malato attuale si presenta quindi affetto da gigantismo acromegalico, con infantilismo sessuale, senza la minima traccia di infantilismo psichico; egli anzi ha sempre mostrato una intelligenza ed una affettività assai maggiore alla media degli individui della sua condizione: ed anche ora che è vecchio non presenta segni di vera e propria demenza senile.

Il caso presente offre poi argomento ad alcune considerazioni in rapporto alla patogenesi.

È noto come la teoria ipofisaria dell' acromegalia e del gigantismo, sostenuta in vario senso dai vari AA. (iper e ipopituitarismo) appare come quella che conta un maggior numero di seguaci, perchè appunto sostenuta da un maggior numero di fatti concordi. Ed è pur noto come gli avversari di questa teoria si fondino per combattere la teoria ipofisaria stessa principalmente sul fatto di riscontrare casi di acromegalia senza lesione dell'ipofisi ed, inversamente, casi di tumore della ipofisi senza acromegalia.

Questi ordini di fatti apparentemente contradittori alla teoria ipofisaria, sono andati man mano perdendo valore ed importanza in seguito ad una serie di osservazioni successive relative specialmente alle ipofisi accessorie ed alla persistenza nel cranio di acromegalici del canale cranio faringeo.

L' importanza delle ipofisi accessorie venne messa in rilievo da

prima da KILLIAM (1) ERDHEIM (2) ed HARUJIRO ARAI (3) nel feto umano ed in alcuni mammiferi, e nell'uomo adulto, da CIVALLERI (4) e specialmente da HABERFELD. (5) È però merito di E. LEVI (6) l' aver riunito insieme i risultati delle osservazioni degli AA. sopracitati e di avere emesso l' ipotesi, fondandosi specialmente sopra le ricerche di HABERFELD, che le ipofisi accessorie abbiano una funzione eventualmente compensatrice della funzione normale della ipofisi. Questo, come si comprende, tornerebbe in favore delle teoria ipofisaria dell' acromegalia, potendosi così spiegare anche i casi di acromegalia senza lesione dell' ipofisi cerebrale, (ma con lesioni passate inosservate delle ipofisi accessorie) e al contrario quei casi di tumore dell' ipofisi non accompagnati da sintomi acromegalici (per l' azione eventualmente compensatrice delle ipofisi accessorie stesse). E questa logica supposizione di LEVI trovava conferma anche in un caso descritto da ERDHEIM, nel quale un caso di acromegalia con ipofisi cerebrale intatta, era determinato da un tumore sviluppatosi da nidi di cellule pituitarie del canale faringeo. Si comprende quindi che data questa serie di osservazioni, anche il caso attuale, nonostante dimostri alla radiografia un aspetto del tutto normale della sella turcica e quindi di una ipofisi cerebrale non ingrandita e verosimilmente normale, non può tuttavia essere portato contro alla teoria ipofisaria dell' acromegalia e del gigantismo poichè nulla sappiamo dello stato delle ipofisi accessorie. Dall' esame radiografico del cranio si potrebbe soltanto sospettare una dilatazione abnorme e notevole del canale cranio-faringeo. Nella imagine fotografica in grandezza naturale, meglio ancora che nella tavola annessa al lavoro, si nota, un poco al di sotto del pavimento della sella turcica e con questo non comunicante, uno spazio chiaro, largo circa un mezzo centimetro, diretto obliquamente in basso ed in avanti. Questo spazio

---

(1) KILLIAN, Morpholog, Iahrbuch, 1888.
(2) ERDHEIM, Ziegler's Beiträge, 1903, Bd. XXXIII.
— — Zieglers Beiträge, 1909, Bd. XLVI.
(3) HARUJIRO ARAI, Anat. Hefte, 1907. Bd. XXXIII, Abt. I.
(4) CIVALLERI, Internat. Monastschr. f. Anat. u. Phisiol., 1909. Bd. XXVI.
(5) HABERFELD, Zieglers Beiträge, 1909, Bd. XLVI.
(6) LEVI E., L'Encefhale, 1910.
— — Rivista critica di Clinica Medica, 1910.

potrebbe eventualmente corrispondere ad una dilatazione del canale cranio-faringeo ed essere l' indice di un neoplasma (di natura benigna) sviluppatosi in questa sede.

Solo osservazioni anatomo-istologiche potrebbero portare maggior luce sull' argomento e venire in appoggio o no della teoria ipofisaria dell' acromegalia e del gigantismo.

Nel caso attuale non si deve però dimenticare l' alterata funzione di altre glandule, e cioè delle glandule sessuali. Quale importanza spetti a queste ultime nel determinismo dell' attuale sindrome morbosa è assai difficile precisare ; che la loro mancata funzione si associ od anzi dipenda da fatti di dispituitarismo è però assai probabile dati gl' intimi e ormai ben noti rapporti tra ipofisi e glandule sessuali.



Off. Fototecnica Ing. G. Molfese. Torino


ROYAL COLLEGE OF SURGEONS OF ENGLAND
LIBRARY



α



β

Off. Fototecnica Ing. G. Molfese. Torin





Off. Fototecnica Ing. G. Molfese. Torino







Off. Fototecnica Ing. G. Molfese. Torino